AUS DEM NEUROLOGISCHEN AMBULATORIUM
der Allg. Universitätspoliklinik Basel.
(Vorsteher: Prof. ROBERT BING)

Erythromelalgie

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen Medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von

LEJBA RAPOPORT

aus BARANOWITSCHI (Polen)

EDITIONS „ALSATIA" ST-LOUIS
1931

AUS DEM NEUROLOGISCHEN AMBULATORIUM
der Allg. Universitätspoliklinik Basel.
(Vorsteher: Prof. ROBERT BING)

Erythromelalgie

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen Medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von

LEJBA RAPOPORT

aus BARANOWITSCHI (Polen)

EDITIONS „ALSATIA" ST-LOUIS
1931

Genehmigt von der medizinischen Fakultät der Universität Basel auf Antrag von Professor Dr. Robert Bing.

Tag der Promotion: 11. Juli 1930.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

MEINEN LIEBEN ELTERN UND BRUDER
IN DANKBARKEIT GEWIDMET

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544316_0115

Erythromelalgie.

Als Erythromelalgie bezeichnete zuerst Weir - Mitchell in einer im Jahre 1872 erschienenen Publikation «On certain painful affections of the feet» (Philad. med. Times, 23. Nov. 1872) einen durch Schmerzhaftigkeit und Rötung, zumal an den distalen Gliederabschnitten gekennzeichneten Zustand (Erythros = rot, melos = Glied, Algos = Schmerz).

In einer späteren französischen Monographie v. Lannois (Paralysie Vasomotoricie des Extrémités ou Erythromelalgie) ist die Bezeichnung «Paralysie vasomotrice des extrémités» in Vorschlag gebracht worden, immerhin keine so ganz glückliche Bezeichnung insofern, als dieselbe von einer anticipierten theoretischen Erklärung ausgeht. Dieser Krankeitszustand, der von Weir - Mitchell zuerst als Erythromelalgie bezeichnet worden ist, gehört aber keineswegs zu den ältesten bekannten Fällen. In seiner ersten Mitteilung bemerkt Weir-Mitchell, dass bereits Gross ein seinen eigenen Beobachtungen ähnliches Krankheitsbild als «Pododynie» beschrieben hat. Analoge Beobachtungen finden wir in den klinischen Vorlesungen v. Graves, die aus dem Jahre 1839 stammen, dann folgte je ein Fall von Paget 1871, Grenier 1873, Wulpian 1875.

Allerdings scheinen die einzelnen älteren Beobachtungen nicht ausreichend gewesen zu sein, um auf Grund derselben ein eigenes Krankheitsbild festzustellen und daher wenig Interesse geweckt zu haben. Es ist also das Verdienst von Weir-Mitchell die klinische Selbständigkeit dieses Krankheitsbildes dargelegt zu haben. Die erste Publikation von Weir-Mitchell fand keine besondere Beachtung, konnte die Aufmerksamkeit nicht auf die Krankheit lenken, und so finden wir in den folgenden Jahren nur vereinzelte Mitteilungen, wie schon erwähnt von Grenier, Vulpian, Sigerson 1874. In einer im Jahre 1878 erschienenen Publikation (Amer. Journ. of Med. Science Juli 1878) kam Weir-Mitchell wieder auf dieses Krankheitsbild zurück, wir finden dort eine genaue Beschreibung desselben, sowie eine genaue Auffassung über die Pathogenese der Erkrankung. Anno 1880 erschien eine Schrift von Lannois in der er zu den 13 aus der Literatur gesammelten Fällen seine eigene Beobachtung hinzufügte. Es folgten weitere Mitteilungen und Beobachtungen. Woodnut 1884,

Berbez 1887, Marcacci 1887, Morgan 1889, Anché und Lespinasse 1889, Wendel 1890, Morel Lavallée 1891. In der deutschen Fachliteratur sind die ersten Fälle von Erythromelalgie von Gerhardt, Bernhardt und Senator beschrieben worden, resp. in der Sitzung der Gesellschast der Charitéärzte vom 30. Juni 1892 vorgestellt worden. Im selben Jahre wurden unsere Fälle von Baginsky, Koch, Henoch, Machol veröffentlicht. Im Jahre 1893 hielt Eulenburg auf der 63. Versammlung deutscher Aerzte und Naturforscher zu Nürnberg (11.—15. Sept. 1893) einen Vortrag über Erythromelalgie, wo er auch drei eigene Fälle vorführte. Im Jahre 1894 erschien eine zusammenfassende Arbeit (Berlin. klin. Wochenschr. 1894, Nr. 3—6) aus der Feder von Lewin und Benda, die 40 Fälle zusammenstellten (37 aus der Literatur und 3 eigene), wo sie eine erschöpfende Darstellung der Symptomatologie, Aetiologie und Pathogenese gaben und wo sie den Standpunkt vertraten, die Erythromelalgi sei keine selbständige Krankheit. Sie kommen zu folgenden Ergebnissen: «Der als Erythromelalgie bezeichnete Symptomenkomplex ist keine Krankheit sui generis, sondern teils eine Begleiterscheinung verschiedener (scilicet: organischer) Gehirn- und Rückenmarksleiden, teils ein Symptom unter vielen der so überaus symptomenreichen allgemeinen Neurosen, Hysterie, Neurasthenie usw., teils ist er als Neuralgie oder Neuritis, teils als Reflexerkrankungen aufzufassen.» Von diesem Gesichtspunkte ausgehend teilen die beiden Autoren die Gesamtzahl der Fälle in drei Gruppen ein. Die erste Gruppe umfasst diejenigen Fälle in denen zweifellos eine organische zentrale Erkrankung vorliegt, eine zweite Gruppe diejenigen, in denen zwar auch eine zentrale Erkrankung, aber nur als funktionelle Störung vorhanden ist, die dritte Gruppe umfasst diejenigen Fälle, bei denen eine periphere Erkrankung anzunehmen ist. Seit der zusammenfassenden Darstellung von Lewin und Benda, sind in jedem Jahre mehrere Publikationen über Erythromelalgie erschienen, welche der deutschen, französischen, englisch-amerikanischen, italienischen, russischen, holländischen und dänischen Literatur angehören.

Die Erkrankung bleibt jedoch eine recht seltene, so dass z. B. B. Oppenheim in der neuesten Auflage seines Lehrbuches hervorhebt, dass unter dem grossen Material der Berliner Poliklinik von 25 000 Fällen nur 2 Fälle von Erythromelalgie beobachtet wurden. Cassirer konnte in seiner 1912 in zweiter Auflage erschienenen Monographie der vasomotorisch-trophischen Neurosen über etwa 130 Fälle von Erythromelalgie berichten, die der gesamten bis 1912 erschienenen Literatur entnommen sind.

Aetiologie.

Das **Geschlecht** scheint keine besondere Rolle zu spielen, wenn auch von den ersten Autoren, die über Erythromelalgie berichteten,

der Meinung Ausdruck gegeben wird, dass die Erythromelalgie bei Männern häufiger vorkommt. Die Zusammenstellungen Cassirer's ergeben zwar auch ein Ueberwiegen der Männer. Der Autor fand, dass 61 Mal Männer und 48 Mal Frauen befallen wurden, er sei aber der Ansicht, dies auf reinen Zufall zurückführen zu können. Unterstützend sprechen die Ergebnisse von Bennoit (Etude sur l'érythromélalgie, Thèse de Paris 1911) wo nur 78 Männer auf 71 Frauen betroffen sind. Ueber das **Alter,** in dem die Affektion vorkommt gibt uns am besten folgende Tabelle von Cassirer Aufschluss :

Von	0—10	Jahren	6
„	11—20	„	3
„	21—30	„	28
„	31—40	„	19
„	41—50	„	13
„	51—60	„	18
„	61—70	„	2
Ueber	70	„	2

Im selben Sinne spricht auch die Tabelle von Bennoit, wo wir die grösste Mehrzahl der Fälle im Alter von 20—60 Jahren, d. h. von der Pubertät bis zum Beginn des Seniums. Dass aber auch die Kindheit und das Greisenalter von der Krankheit nicht verschont bleiben, zeigt uns der Fall von Henoch, der bei einem zahnenden Kinde das Krankheitsbild beobachten konnte und der von Graves wo eine 82 jährige Frau von dieser Krankheit betroffen wird. Bennoit berichtet sogar von einem Fall «Erythromelalgie» bei einer 91 Jahre alten Frau.

Hinsichtlich der **Berufe** lässt sich ein Vorwiegen der körperlich arbeitenden Klassen konstatieren, was darauf hinweist, dass **Ueberanstrengung** und **Trauma** als wichtige Faktoren in der Entstehung der Krankheit zu betrachten sind. So berichtet Lannois (Thèse Paris 1880 p. 21) von einem Kaufmann, der bis zu seiner Militärzeit gesund war ; nach einem langen Marsche bekam er einen ziemlich lebhaften Schmerz in der linken Ferse mit leichter Röte und deutlicher Schwellung. In einem Fall von Weir-Mitchell handelt es sich um einen Mann, der zu geologischen Studien mit einem Hammer viele Steine klopfen musste, und die Affektion an den Fingern und Händen bekam. Aehnliches beschreibt Morgan wo nach andauerndem Hämmern in einer Hand zuerst Schmerz, dann Röte und Schwellung auftraten. In einem andern Fall von Morgan handelt es sich um einen Patienten, der in einer Schaubude 12—14 Stunden täglich stehen musste. Ein Kranker von Sachs und Wiener hatte 10—12 Stunden täglich mit der Maschine zu nähen gehabt.

Eine nicht zu unterschätzende Rolle scheint den **thermischen Schädlichkeiten beigemessen** werden zu können. Vielfach finden wir

die Angabe, dass **Kälte** und **Nässe,** namentlich wenn diese wiederholt in Aktion tritt, das Auftreten der Erythromelalgie begünstigt. In einem Fall von Stephan Mackensie handelt es sich um einen Lokomotivführer, dr stets eiskalte Füsse hatte, während Hüften und Bauch grosser Hitze ausgesetzt waren. Ein Patient von Weir-Mitchell war Seemann und der Kälte und Nässe beständig ausgesetzt. Ein Kranker von Sturges war Fischer und ist dauernd mit nackten Füssen im Meere gestanden. Ein Patient von Dreschfeld-Morgan war Kohlenarbeiter und musste stundenlang im kalten Wasser des Bergwerkes stehen. Er bekam Schwellung und deutlich blaue Färbung der Füsse. Gerrard berichtet von malayschen Arbeitern, die mit nackten Füssen in sehr wechselnder Temperatur arbeiten mussten und die Symptome der Erythromelalgie aufwiesen. Ebenso finden wir häufig unter den Patienten Wäscherinnen, deren Hände dem kalten Wasser beständig ausgesetzt waren. (Dehio, Fischer, Elsner, Sawil) auch eine Patientin von Paget nahm sehr viel kalte Bäder. Bei einzelnen Fällen wird direkt Erfrierung der betreffenden Gliedmassen als ätiologisches Moment angeführt (Hoslund, Edinger, Auerbach). Aenliches finden wir in den Fällen von Finger, Schenk, Major Fall I, Pezzoli, Auché und Lespinasse. Aber auch der gegensätzlichen Einwirkung von **Wärme** wird ätiologische Bedeutung zugeschrieben, so z. B. in einem Fall von Morgan, wo eine Arbeiterin, die in einem heissen Raume stehend, arbeiten musste; Arbeiten beim Feuer (Auché und Lespinasse), wiederholte Berührung mit heisser Karbollösung (Wendel). Von **konstitutionellen Erkrankungen, Infektionskrankheiten** und **chronischen Intoxikationen** die mit Erythromelalgie in ursächlichem Zusammenhang gebracht werden, sind anzuführen: Malaria (Eulenburg, Mutschnik), Syphilis (Morgan, Personali, Luzzato), Gonorrhoe (Morgan), anämische und dyspeptische Zustände (Eulenburg und Carslaw). Die letztgenannten Momente können nach Cassirer mit der Entstehung der Krankheit in Zusammenhang gebracht werden, insofern, als diese eine Reduktion des allgemeien Ernährungszustandes herbeiführen und als prädisponierende Faktoren anzusehen sind.

Auch das häufige Vorkommen von **Rheumatismus** in der Anamnese der Erythromelalgie-Kranken darf in diesem Zusammenhang erwähnt werden. Mehrfach wird auch die ätiologische Bedeutung bestehender **Hysterie** (Eulenburg, Bauer, Lévy), ferner **neuropatische Zustände** bezw. nervöse Belastung (Gerhardt, Auché-Lespinasse, Lévy, Eulenburg, Gelpke) betont. In einem Falle von Eulenburg wird sogar **Heridität** angeführt. Schliesslich seien noch einige Fälle erwähnt, wo als auslösendes Moment ein **lokales Trauma** anzunehmen ist (Weir-Mitchell, Lewin-Benda, Cassirer, Spressties, Luzzato). Besonders ausgeprägt und deutlich tritt das

lokale Trauma als ätiologisches Moment in der Entstehung der Erythromelalgie hervor, in einem mir von meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Prof. Bing überwiesenen Fall, der noch viele andere interessante Momente beherbergt und auf den wir noch unten zurückzukommen haben.

Ob noch andere Erkrankungen, die mit Erythromelalgie kombiniert beobachtet wurden, wie Tabes, multiple Sklerose, Paralyse, Syringomyelie Myxödem usw. eine ätiologische Bedeutung besitzen, muss noch entschieden werden.

Lokalisation und Symptome.

Aus der Gesamtzahl der bis jetzt mitgeteilten Fälle geht hervor, dass hinsichtlich der Lokalisation verschiedene Formen zu unterscheiden sind, wenn auch daran festgehalten werden kann, dass, wie Weir-Mitchell schon in seinen ersten Mitteilungen betont hat, vorwiegend die peripheren Teile der unteren Extremitäten betroffen sind.

Es sind Fälle bekannt, wo ausser den Extremitäten auch andere Körperteile betroffen sind, so berichtet Lévy über einen Kranken, der erythromelalgische Symptome an einem Ohrläppchen zeigte. Dieselbe Affektion finden wir auch in einem Fall von Henoch. Nach der Anschauung von Leopold und Lévy sollen auch die inneren Organe an dieser Erkrankung teilnehmen können.

Im Fall von Gawazini und Braci sehen wir zusammen mit den Extremitäten auch die Nasenspitze als Sitz dieser Erscheinungen. Cassirer führt 14 Fälle an, bei denen die Schmerzen ausschliesslich und hauptsächlich im Gebiet eines oder mehrerer bestimmter Nerven sich ausbreiten (Parkus). Weber berichtet über ein multilokuläres Auftreten.

Es scheint mir für ganz zweckmässig ,hinsichtlich der Lokalisation, die Fälle von Erythromelalgie mit Max Kahane (Erythromelalgie, Centralbl. für die Grnzgebiete der Medizin und Chirurgie) in drei Gruppen einzuteilen :

1. Fälle, wo nur die unteren Ertremitäten betroffen sind (eine oder beide).
2. Fälle, wo nur die oberen Extremitäten (eine oder beide) betroffen sind.
3. Fälle, wo sowohl die oberen als die unteren Extremitäten betroffen sind.

So fand Cassirer als Sitz der Schmerzen angegeben :

beide Füsse	24 Mal
einen Fuss	9 „
beide Hände	13 „
eine Hand	4 „
alle 4 Extremitäten	17 „

Ausserdem werden noch von Cassirer 3 Fälle von hemiplegischem Typus angeführt, in je einem Fall waren linke Hand und beide Füsse, linke Hand und rechter Fuss und rechte Hand und rechtes Ohr betroffen. Wir sehen also, dass die Lokalisation eine symmetrische wie auch eine asymmetrische sein kann. Die Erythromelalgie tritt demnach hinsichtlich der Lokalisation in allen mögichen Variationen auf.

Nicht weniger wechselnd ist die Ausdehnung des erkrankten Gebietes.

In einer Gruppe von Fällen findet man nur die peripheren Teile der Extremitäten, Zehen, resp. Finger erkrankt, bei anderen ist das Territorium grösser, so dass die Füsse bezw. Hände in ihrer Gesamtheit von der Affektion betroffen sind, welche schliesslich auch über die Grenze hinaus auf die Unterschenkel, bezw. die Vorderarme sich erstrecken kann. An den Füssen werden Zehen, Fussballen, Hacken, an den Händen Finger, Gross- und Kleinballen bevorzugt. An den oberen und unteren Extremitäten sind die Palmarseiten die Lieblingsorte.

Die Erkrankung, wie wir sehen, bleibt nicht immer lokalisiert an denjenigen Stellen, an denen sie aufgetreten ist, sondern hat sehr oft die Tendenz, sich auf weitere Gebiete auszudehnen. Diese progressive Tendenz gibt sich aber nicht nur in der Verbreitung per Kontunitatem kund, sondern zeigt oft die Neigung zum Ueberspringen auf die anderen Extremitäten. So sehen wir in manchen Fällen, dass zunächst die eine, dann die andere untere Extremität befallen wird. Es kommt aber auch vor, dass zunächst eine untere, dann im weiteren Verlaufe eine obere Extremität ergriffen wird usw.

Zu den Hauptsymptomen der Erytromelalgie gehören, wie schon Weir-Mitchell in seiner ersten Mitteilung hervorgehoben hat, **Schmerzhaftigkeit, kongestive Rötung, Anschwellung** und **Hyperästsie** der Haut der erkrankten Teile. Vom selben Autor wird als sehr chrakteristisch das anfallsweise Auftreten der Schmerzhaftigkeit und Rötung betont. Uebrigens sei bemerkt, dass die schmerzhafte Anschwellung als obligates Symptom erst von Lannois angeführt worden ist.

Das beherrschende Symptom und bisweilen im Beginn das einzige ist der **Schmerz.**

Der Charakter der Schmerzen ist ein verschiedener. Sie werden als brennend, stechend, reissend beschrieben und erreichen nicht selten unerträgliche Intensität. So gibt ein Kranker an, er habe das Gefühl, « dass die befallenen Teile von Feuer verzehrt würden », eine Patientin von Cassirer schildert das Gefühl in ihren Füssen so, als ob sie lange Zeit auf Eis gestanden hätte und dann in eine wärmere Umgebung komme. Ein Kranker von Coillier vergleicht das Gefühl mit dem, das man beim Hindurchtreten eines starken galvanischen Stromes hat.

Die Schmerzen treten, wenigstens in der ersten Zeit, anfallsweise auf, der paroxysmale Charakter bleibt in manchen Fällen im weiteren Verlauf der Krankheit erhalten, in andern Fällen macht der intermittierende Charakter einem remettierenden Platz und die Schmerzen bleiben permanent. Ebenso wie der Charakter und Beginn, sind auch die Intensität und die Dauer des Schmerzes individuellen Schwankungen unterworfen. Die Schmerzen setzen bisweilen von vornherein mit voller Heftigkeit ein, oder sie entwickeln sich erst langsam zu voller Höhe. Bei der allmählichen Entwicklung klagen die Kranken zuerst über unangenehme Sensationen wie Kribbeln, Eingeschlafensein, taubes Gefühl usw. bis sich allmählich ein Schmerz daraus entwickelt, der an Intensität immer steigt. Die letztere kann so hochgradig werden, dass die Kranken auf's äusserte gequält werden. Ein Patient von Benois beschreibt die Empfindung, «als ob kochendes Oel durch die Adern liefe». In den Fällen von Gerrard waren die Schmerzen so intensiv, dass sich Narkosen als nötig erwiesen. Von anderen Faktoren, die die Intensität beeinflussen können, ist Tageszeit, Jahreszeit, Wärme, Kälte, herabhängende Lage der erkrankten Teile, Hochlagerung derselben, Ruhe und Anstrengung zu nennen. So hat schon Weir-Mitchell betont, dass die spontanen Schmerzen am Abend und nachts an Intensität zunehmen und im Sommer stärker hervortreten als in den übrigen Jahreszeiten. Während Applikation von Kälte nach Cassirer und vielen anderen Autoren schmerzlindernd wirkt, werden andererseits entgegengesetzte Wirkungen hervorgehoben; so berichtet Bernhardt, dass einer seiner Patienten Kälte schlecht vertrug. Dasselbe berichten Eulenburg und Finger. Prentin betont ausdrücklich, dass Kälte seinem Patienten keine Erleichterung bringen konnte. Nach einem Fall von Hamilton soll im Gegensatz Wärme bezw. Hitze schmerzlindernd wirken. In einem Fall von Weber sollen Wärme und Hitze gleich ungünstig wirken. Rolleston gibt an, dass Kälte im Gegenteil die Schmerzen steigert, während nach Gawazini und Bracci Applikation von Kälte anfangs schmerzsteigernd wirkt, später aber sicher schmerzlindernd. Hinsichtlich der übrigen Faktoren scheinen sich alle geeinigt zu haben, wonach Ruhe und Hochlagerung der erkrankten Gliedes ausnahmslos schmerzlindernd wirkt.

Zu dem zweiten Hauptsymptom der Erythromelalgie gehört, wie schon oben erwähnt, die kongestive **Rötung** und **schmerzhafte Schwellung** der befallenen Teile. Die **Rötung** ist stets eine Begleiterin der Schmerzanfälle. Sie kann wie die letzteren paroxistisch, remittierend oder intermittierend auftreten. Hinsichtlich des Beginns, der Dauer und der territorialen Ausbreitung können wir aber keinen strengen Parallelismus mit dem Verhalten des Schmerzes feststellen. Die Rötung tritt nicht immer mit dem Schmerz, sondern sehr oft einige Zeit später auf. Sehr deutlich tritt dieses Moment in 2 Fällen von Weir-Mitchell hervor

Im ersten Fall handelt es sich um einen Seemann, 40 Jahre alt, der zuerst dumpfe Schmerzen im linken, dann im rechten Fuss empfand und erst nach drei Monaten kam infolge von Anstrengungen Röte und Anschwellung dazu. Im zweiten Fall erkrankte ein 58jähriger Mann, indem er brennende Schmerzen an beiden grossen Zehen im Anschluss an Anstrengung verspürt. Im Aussehen der Teile keine Veränderung. Nach sechs Wochen Heilung. Nach ungefähr drei Jahren wieder nach Anstrengungen neue Schmerzen in den beiden grossen Zehen; die Schmerzen breiten sich allmählich auf die Planta Pedis aus. Die Teile sind druckempfindlich, besonders rechts. Nach ungefähr 9 Monaten Steigerung der Schmerzen und Auftreten von Rötung und Anschwellung der Venen des rechten Fusses. Aehnliche Beobachtungen machten Senator, Lewin und Benda. In einem Fall von Woodnut folgte die Rötung erst nach einigen Wochen dem Auftreten der Schmerzen. In einem Fall von Morgan betrug die Zwischenzeit vom Auftreten der Schmerzen und der Rötung acht Wochen. Aehnliches sehen wir in einem Fall von Machol, wo die Rötung den Schmrzen einige Zeit später folgt. Bei einem Kohlenarbeiter in einem Fall von Dreschfeld und Morgan tritt die Rötung und Schwellung der Füsse 6—8 Wochen später, nachdem die Schmerzen aufgetreten sind, ein. Es werden aber andererseits zahlreiche Fälle angeführt, wo die Rötung und Schwellung gleichzeitig mit dem Auftreten der Schmerzen erfolgt. So berichtet uns Bernhardt über eine 40jährige Kranke, die plötzlich nachts brennende Schmerzen an den Händen und Füssen bekam, wobei zugleich mit den Schmerzen eine auffällige Rötung der Zehen und Finger auftrat. Ueber einen ähnlichen Fall berichtet uns Heimann, wo ein 54jähriger Maurer und Steinhauer, bei dem plötzlich heftige brennende Schmerzen im Mittelfinger der rechten Hand eintraten, wobei derselbe gleichzeitig rot und geschwollen wurde. Das Gleiche sehen wir bei einer aus neuropatischer Familie stammender Dame in einem Fall von Eulenburg. Dieselbe bekam plötzlich nachts nach einer Entbindung äusserst heftige Schmerzen in beiden Händen, an denen gleichzeitig Röte und Hitze auftraten. Sehr ausgeprägt ist das gleichzeitige Auftreten von Rötung, Schwellung und Hitze in einem Fall von Pezzoli. Aber nicht nur gleichzeitig, sondern die Rötung als primäres Symptom und die Schmerzhaftigkeit als sekundäres, sehen wir in einem Fall von Anché et Lespinasse auftreten. Aus diesen zeitlichen Unregelmässigkeiten in dem Auftreten der beiden Symptome werden wir, und ich glaube mit Recht, zusammen mit Casirer den Schluss ziehen können, «dass eine bestimmte Abhängigkeit der beiden Symptomengruppen in dem Sinne etwa, dass die Röte irgendwie als ein in direkter Abhängigkeit von den Schmerzen stehendes Symptom aufzufassen wäre, in den klinischen Tatsachen keine Stütze findet». Hinsichtlich der Ausdehnung der Rötung, können wir sagen, dass sie in den meisten Fällen ein beschränkteres Gebiet

okkupiert als die Schmerzen. In einigen Fällen ist die Röte sehr scharf abgegrenzt, in anderen Fällen dagegen ist der Uebergang ein allmählicher. In einzelnen Fällen, die von Senator und Collier angeführt, ist die Rötung eine stark symmetrische. Im Uebrigen machen sich in dieser Beziehung verschiedenartige Unregelmässigkeiten und territoriale Schwankungen bemerkbar. Ebenso wechselnd sind die Dauerverhältnisse zwischen den Schmerzen und der Röte.

Der Charakter der Röte ist nach Weir-Mitchells Schilderung ein kongestiver, der sich in dem Klopfen der Arterien und der Erweiterung der Venen kundgibt, die sich aber allmählich in eine passive umwandelt. Dementsprechend finden wir in den Nuancen der Färbung die verschiedensten Uebergänge, so z. B. feuerrot, düsterrot, bläulichrot, violettrot bis zu intensiver Cyanose als Zeichen einer mangelhaften Oxydation des Blutes. Selbst dunkelblaue Färbung wurde beschrieben. Einen solchen Fall beschreibt Rost. Aehnliche Fälle werden auch von Rudzki und Hornowski beobachtet. Die Röte ist nicht immer diffus, sondern tritt sehr oft in Form von runden umschriebenen Flecken auf. Eine solche circumskripte fleckartige Rötung finden wir z. B. in einem Fall von Gerhardt, bei einer 41jährigen Schneiderin, bei der die befallenen Hände bläulichkalt und mit einzelnen roten Flecken bedeckt wurden. In einem Fall ist die Rötung mit Knötchenbildung verbunden, besonders in der Gegend der Gelenke. Bemerkenswert ist die Variabilität dieses Symptoms; so sehen wir in einem Fall aktive Hyperämie, lokale Asphyxie und Cyanose miteinander abwechseln, in einem andern Fall bei erhöhter Temperatur, die Hyperämie in Anämie und damit auch die Rötung in Blässe überging. Einen solchen Fall beschrieb Hamilton. Mit der Röte ist sehr oft, wie wir schon erwähnt haben, eine Schwellung vergesellschaftet. Dieselbe ist zum grossen Teil auf die starke Erweiterung und die Blutfülle der Gefässe zurückzuführen.

Die **Erhöhung der Temperatur** der erkrankten Teile ist eine häufige Begleiterscheinung der Erythromelalgie. Sie ist als natürliche Folge der Kongestion aufzufassen. Bemerkbare Differenzen in der **Temperaturerhöhung** der erkrankten Teile gegenüber den gesunden fand Lannois stets in seinen zahlreichen genauen Messungen, die er bei seinen Patienten vorgenommen hat. Die Differenz betrug im Durchschnitt 2° bis 3° zugunsten des erkrankten Gebietes. In einem Fall von Sturge wurde eine Differenz am erkrankten Fusse ausserhalb und während der Anfälle um 8,7° bemerkt. In einem Fall von Personali wurde eine Differenz von 1—2° festgestellt. In Lannois et Porot 1,5—1,8°. Collier konnte feststellen, dass die Oberflächentemperatur der erkrankten Gebiete sich umgekehrt wie in der Norm verhält. Er fand bei einem seiner Patienten, dass die Temperatur der erkrankten Füsse beim Hochhalten rechts 94,8 F., links 94,6°, beim Herabhängenlassen rechts 96°, links 95,8° betrug. In einem zweiten Fall fand er ähnliche Ver-

hältnisse an den Händen; bei Hebung 89,5", beim Senken 92,5". In einem Fall von Rosen wurde eine Temperaturdifferenz zugunsten der erkrankten Teile um 3—3,3° C. festgestellt.

Weir-Mitchell hat schon in seiner zweiten Mitteilung das anfallsweise Auftreten der Schmerzhaftigkeit und Rötung betont.

Als die Hauptmomente, die die Anfälle in den meisten Fällen auslösen, sind Anstrengungen, Wärme, in anderen Fällen dagegen Kälte und Hochlagerung der erkrankten Teile zu nennen. Andererseits aber sehen wir zahlreiche Fälle, in denen die Schmerzhaftigkeit und die Rötung ganz spontan auftreten ohne irgendwelches auslösende Moment eruieren zu können. So berichtet Cassirer über einen Fall, wo er das momentane Auftreten des Anfalls im Anschluss an Senkung des erkrankten Beines konstatieren konnte. Alle für die Erythromelalgie charakteristischen Erscheinungen verschwanden, sobald der Patient das erkrankte Bein in die horizontale Lage zurückbrachte. Das spontane Auftreten der Anfälle wurde schon vielfach oben erwähnt. Die Anfälle von spontanem Auftreten scheinen von längerer Dauer zu sein. Einen solchen Fall beschrieb z. B. Cristiani, wo der Anfall mehrere Wochen angedauert hat.

Schliesslich sei noch die **Hyperästhesie** bzw. **Hyperalgesie** erwähnt, die zu den regelmässigen Symptomen der Erythromelalgie gehört. Die Kranken vertragen keinen Druck bezw. Berührung der affizierten Stellen. Ein solcher Fall wurde von Gerhardt beschrieben, wo bei einer 44jährigen Schneiderin die kleinste Berührung der betroffenen Teile (Hände und Füsse) äusserst schmerzhaft waren. Desgleichen finden wir in den Fällen von Morgan und Koch, bei welchen von den Patienten der mindeste Druck der affizierten Teile als äusserst schmerzhaft empfunden wird. In einem Fall wird der Druck der Bettdecke sogar nicht vertragen. Es ist selbstverständlich, dass das Gehen noch mit viel mehr Schwierigkeiten verbunden wird, wenn man in Betracht zieht, dass dann ausser dem Druck, der an den affizierten Teilen ausgeübt wird, die senkrechte Lage noch als schmerzsteigerndes Moment hinzu kommt.

Wir haben bis jetzt diejenigen Symptome besprochen, die zum eigentlichen Krankheitsbilde der Erythromelalgie gehören. Solche Fälle aber, in denen die Erythromelalgie in ihrer reinsten Form auftritt, sind sehr selten. In den meisten Fällen finden wir bei den Patienten Erkrankungen anderer Organsysteme und Störungen verschiedener Art.

Mit den obengenannten Symptomen ist das Krankheitsbild der Erythromelalgie noch keineswegs erschöpft und es müssen noch die Störungen der **sekretorischen, trophischen, sensibilitäts-** und **motorischen** Phänomene erörtert werden.

Zu den **sekretorischen Störungen** gehört vor allem die gesteigerte Schweissekretion, die **Hyperhidrosis.**

Dieselbe betrifft hauptsächlich die Innenfläche der Hände und Füsse ud tritt in derselben Ausdehnung auf wie die Schmerzen und die Röte. Die abnorme Schweissekretion ist in den erkrankten Gebieten entweder eine paroxysmale oder eine permanente. Wir sehen z. B. im Fall 3 von Eulenburg, dass die Hyperhidrosis anfallsweise auftritt, dieselbe koinzidiert mit den Schmerzanfällen. Dasselbe beobachten wir im Fall 4 von Weir-Mitchell. Andererseits finden wir auch Fälle, wo die gesteigerte Schweissekretion permanent besteht. Einen solchen Fall beschreibt Dehio. Aehnliches finden wir in einem Falle von Henoch, wo die Erythromelalgie der gelähmten Seite mit starker Neigung zur Schweissabsonderung einhergeht.

Die ersten Autoren, die über Erythromelalgie berichteten, konnten keine trophischen Störungen im Verlaufe dieser Krankheit konstatieren.

Das Fehlen der **trophischen Störungen** wird mehrmals betont und von Lannois besonders hervorgehoben. Spätere Beobachtungen haben aber gezeigt, dass die trophischen Störungen eine häufige Begleiterscheinung der Erythromelalgie sind. So konnte Cassirer 36 Fälle von Erythromelalgie zusammenstellen, die mit trophischen Veränderungen verschiedenster Art vergesellschaftet sind.

In den meisten Fällen wird hauptsächlich die **Haut,** und zwar sowohl Epidermis wie Cutis und das Unterhautzellgewebe von den Ernährungsstörungen betroffen. Aber auch die Anhangsgebilde der Haut, die Nägel, die Drüsen und die Haare können dystrophische Veränderungen aufweisen.

Die Haut wird entweder verdickt oder zeigt die dem Bilde der glatten Atrophie entsprechenden Veränderungen.

So äusserst sich Grenier in einem Fall, wo die Erythromelalgie einen 22jährigen Mann betroffen hat, dass die Anschwellung nicht auf einem Oedem, sondern auf einer Verdickung des Unterhautbindegewebes beruht. Aehnliche Verhältnisse finden wir in einem Fall von Senator, wo an den befallenen Partien knötchenförmige Erhebungen von Linsen- bis Erbsengrösse auftraten. An einzelnen Stellen fanden sich Verdickungen der Haut, namentlich über den Ellenbogen.

In einem Fall von Lewin und Benda zeigen die Zehen eines von Erythromelalgie befallenen 51jährigen Kellners eine Verdickung; dieselbe ist nicht eine ödematöse Schwellung, sondern die Haut fühlt sich hart, gespannt und straff an.

Pezzoli schildert in seinem Falle, wo es sich um ein 46jähriges Stubenmädchen handelt, die Veränderungen an der Haut der betroffenen Partien folgendermassen: « Die Hände erschienen in toto, sowohl an der Vola wie am Dorsum gleichmässig stark geschwollen und verdickt, und zwar betrifft die Schwellung nur die Haut, die

sich teigig wie infiltriert anfühlt und schwer faltbar ist». Aehnliches finden wir in den Fällen von Rost und Rosen. Hier handelt es sich wiederum um eine Verdickung der Haut und des Unterhautbindegewebes. Trophische Veränderungen der Haut in den von Erythromelalgie befallenen Partien konnte man in einem Fall Cassirer konstatieren, «in dem auch hier die Haut in toto etwas gedunsen und verdickt erschien, ohne dass doch eine messbare Zunahme des Umfanges des erkrankten Beines festzustellen gewesen wäre».

Da die Erkrankung von den periphersten Teilen der Extremitäten ausgeht, sind die Veränderungen der Nägel und Nagelglieder von besonderem Interesse. Kolbige oder keulenförmige Verdickung der Phalangen, schmutzig-braune Verfärbung, rissige Beschaffenheit und Verkrümmung der Nägel werden mehrfach beschrieben.

So schildert Gerhardt die Veränderungen an den Extremitäten einer seiner Patientinnen, der 44jährigen Anna M.... «Die wesentlichen Veränderungen sind immer noch gut sichtbar. Es sind nämlich bei diesen Kranken die Nagelglieder etwas verdickt, namentlich aber ist es nicht so sehr die Wölbung des Nagelettes — die allerdings auch etwas vorhanden ist — als die Verdickung des Randes der Haut am Nagel. Die Fingerbeere zeigt sich im Verhältnis zum Nagelbett stärker verdickt, sie zeigt wechselndes rotes Aussehen, das bei starken Schmerzen der Kranken geradezu blaurot wird».

Aehnliche Fälle werden wiederholt berichtet, so wie Weir-Mitchell, Fall 6 Landgraf, Seeligmüller, Dehio, Fischer, Niden u. a., wo es sich um kolbige Auftreibungen insbesondere der Endphalangen, Verdickung der Nägel handelt. Ueber Brüchigkeit und schwärzliche Verfärbung der Haut berichtet auch Pajor. In einem Fall von Auerbach, wo es sich um einen 46jährigen Bauschreiner handelt, berichtet der Autor: «Die Zehenhaut ist verdickt, besonders an den Endphalangen. Die anderen Teile der Zehen besonders die Ränder, nässen und sind mit kleinen Rissen durchsetzt..... Die Nägel sind alle ergriffen, die Matrixränder nässen zum Teil. Die Nägel der ersten, zweiten und dritten Zehe sind von zahlreichen parallelen Rissen durchsetzt, während die der vierten und fünften ganz brüchig sind. Die fibiale Seite des Grosszehennagels ist ulceriert».

Nagelveränderungen finden wir auch in Heller's Fall. Hier erkrankt an Erythromelalgie ein 62jähriger Mann. «Später bemerkte Patient eine Rötung der Nagelphalanx vor allem des hinteren Nagelwalls. Unter zunehmenden Schmerzen fielen schliesslich die Nägel beider Finger ab. Die nachwachsenden waren bis auf Defekte in der Mitte normal». Von dem Beginn der Erkrankung bis zur Zeit der Beobachtung Heller's sollen die Nägel vier- bis fünfmal abgefallen sein. Es finden sich beide Zeigefinger leicht gerötet, das Nagelglied des Zeigefingers vor allem links, spindelförmig aufgetrie-

ben, der Nagelwall etwas geschwollen, die Haut der Fingerbeere völlig intakt, die Nägel, vor allem die linken, zeigten grosse Defekte. Der Nagel sass am freien Rande dem Bette fest auf».

Die trophischen Störungen äussern sich aber nicht immer in Form von Verdickung der Haut; wir finden wiederholt ausgesprochene **Atrophie** derselben. Verdünnung, Glanz, violette Verfärbung sind auch in den Krankengeschichten mitgeteilt.

Im Fall von Weir-Mitchell wird über einen 58jährigen Eisenarbeiter, der an Erythromelalgie erkrankte, berichtet: «Dezember 1877: Abmagerung des rechten Beines, deutliche Atrophie desselben und Schlaffheit seiner Muskeln». Aehnliches finden wir in einem Fall von Dehio.

In einem Fall von Eulenburg war die Haut welk, glanzlos und spröde und machte den Eindruck als ob sie zu weit wäre. In einem von Schütz mitgeteilten Fall betrifft die Hautatrophie bide Hände und zwar die Handrücken, daneben auch Hautpigmentierung in der Regio cubitalis nachweisbar. Die trophischen Störungen können in einzelnen Fällen bis zum Gewebszerfall gehen und es kommt dann zur Bildung von Rhagaden und Geschwüren, letztere meist an den Zehen und zwar entweder am Nagelrand oder an den Seitenflächen. So fand z. B. Schwarz die Haut pergamentartig verändert, an einzelnen Stellen in nekrotischen Fetzen sich ablösend. Weitgehende trophische Störungen sehen wir in einem von Gelke mitgeteilten Fall, wo eine an das Bild der Lepra erinnernde Verstümmelung der Finger zustande kam.

Nicht nur die Haut und die Anhangsgebilde derselben werden von den trophischen Störungen betroffen, es scheinen auch die tiefer liegenden Gebilde in **Muskulatur** und **Knochen** nicht immer verschont zu bleiben. So findet sich in einzelnen Fällen das Auftreten von Muskelatrophie erwähnt. Auch die Beobachtungen von Staub bezüglich des Auftretens schmerzhafter Knochenschwellungen bei Erythromelalgie können in das Gebiet der trophischen Störungen eingereiht werden. Auch Weir-Mitchell und Spiller fanden in ihrem Fall, dass die Knochen der grossen Zehe grösser waren als die eines normalen Skeletts.

Wir haben jetzt Fälle angeführt von Erythromelalgie, in denen die trophischen Störungen zu Gewebsveränderungen leichter Art geführt haben. Es sind aber auch Fälle bekannt, in denen das vasomotorisch-sensible Bild durchaus der typischen Erythromelalgie entsprach, in denen dann aber im späteren Verlauf eine Gangrän sich einstellte. Es scheint daher ganz berechtigt zu sein, die Gangrän als Folgeerscheinung einer Ernährungsstörung zu den vasomotorischen Symptomen der Erythromelalgie zu rechnen.

Sensible Störungen sind bei der Erythromelalgie sehr häufig und verschiedener Art. Man findet einerseits Fälle mit hochgradiger Hyperästhesie bzw. Hyperalgesie der von der Erkrankung betroffe-

nen Hautpartien, von denen oben die Rede war; anderseits solche, wo der Tast- bezw. Schmerz- und Temperatursinn Herabsetzung zeigen.

Diese finden sich in den Fällen von Dehio und Gerhardt, wenn auch in geringem Masse. Eine geringe Analgesie finden wir in einem Fall von Lewin und Benda, wo es sich um einen 21jährigen Student handelt. Eine ausgedehnte und deutliche Anästhesie bietet ein Fall von Heimann. Es handelt sich hier um ein 13jähriges Mädchen, das an Erythromelalgie erkrankt. Wir finden hier eine völlige Anästhesie bis etwa 10 cm unter dem Handgelenk am ganzen Dorsum des Unterarms und an der radialen Seite der volaren Fläche.

Nicht selten begegnen wir den sensiblen Störungen in Form von Parästhesien, z. B. Gefühl von Pamstigsein, Kribbeln, Ameisenlaufen, Pelzigsein u. a. so in einem Fall von Eulenburg, wo der Patient sich über ein Gefühl von Kribbeln und Eingeschlafensein in Händen und Füssen beklagt.

Schliesslich seien noch die **motorischen Störungen,** die bei der Erythromelalgie auftreten, erwähnt. Diese sind aber keineswegs für die Erythromelalgie charakteristisch und es wird bei vielen Fällen das vollständige Fehlen derselben ausdrücklich hervorgehoben.

Immerhin können wir eine gewisse Koinzidenz motorischer mit den sensiblen und vasomotorischen Erscheinungen feststellen. In einem Fall von Sturge z. B. entwickelte sich in dem affizierten ganzen rechten Bein eine erhebliche Muskelatrophie, wobei auch die elektrische Erregbarkeit des betroffenen Beines quantitativ erheblich herabgesetzt war. Eine allgemeine Abmagerung mit einer Schlaffheit der Muskulatur und Erhöhung der elektrischen Erregbarkeit finden wir in einigen Fällen von Weir-Mitchell. Auch in den Fällen von Sachs und Wiener werden Atrophie der Muskulatur der befallenen Partien beobachtet. In anderen ähnlichen Fällen haben wir es mit einer indirekten Schädigung der Motilität zu tun, wenn wir den Umstand in Betracht ziehen, dass Bewegung die Intensität der Schmerzen steigert, was den Patienten zur Schonung der erkrankten Partien zwingt.

Wir haben bis jetzt gesehen, dass als Erythromelalgie ein Krankheitsbild beschrieben worden ist, in dem sich zunächst einmal die Hauptsymtome: **anfallsweise auftretende Schmerzhaftigkeit, Rötung** und **Schwellung** fanden, dass aber in sehr zahlreichen Fällen daneben noch eine Reihe lokaler **sekretorischer, trophischer** und **motorischer Symptome** vorhanden waren.

Mit den oben genannten Symptomen sind aber die Krankheitsbilder der Erythromelalgie keineswegs erschöpft. Mit Rücksicht auf den Allgemeinzustand der von Erythromelalgie befallenen Patienten sehen wir in einer sehr grossen Anzahl von Fällen neben den lokalen

Symptomen eine Reihe von allgemeinen Affektionen vorliegen und zwar sind es am häufigsten solche des Nervensystems sowohl funktioneller Natur, als solche mit zentraler (cerebraler oder spinaler) organischer Grundlage, als auch Erkrankungen der peripheren Nerven. Ferner folgen noch Affektionen des Herzgefässapparates und schliesslich der anderen Körperorgane.

Eine genaue Schilderung der bisher publizierten Fälle von Erythromelalgie mit lokalen Symptomen und solcher, die in Kombination mit anderweitigen Organen auftreten, würde uns zu weit führen.

Wir werden uns deshalb hier mit einer Aufstellung eines nosographischen Systems begnügen müssen, wonach wir mit Rücksicht auf die Symptomatologie folgende Gruppen unterscheiden können:

I. Gruppe. Fälle der Erythromelalgie, in denen die lokalen Symptome ganz im Vordergrund stehen.

II. Gruppe. Fälle der Erythromelalgie, in denen eine Affektion des Nervensystems vorliegt.

1. Funktioneller Natur (Neuropatische Diothsie, Psychose, Hysterie).
2. Organische Grundlage.
   a) zentralen Ursprungs, cerebrale Affektionen (cerecerebrale Hemiplegie, progressive Paralyse, Lues cerebri, multiple Sclerose).
   b) spinale Affektionen (Tabes, Dorsalis, multiple Sklerose, Myelitis, Gliositis spinalis, Syringomyelie, Amyotrophie).

III. Gruppe. Fälle, in denen eine Affektion der peripheren Nerven vorliegt (Neuritis, Neurose).

IV. Gruppe. Fälle, in denen eine Erkrankung anderer Körpersysteme vorliegt (Herzgefässsystem, Myxödem, Osteomalacie Arteriosklerose).

Wie überhaupt auf dem Gebiete der Nervenpathologie so oft die Frage der Pathogenese auftaucht, besonders auf dem Gebiete der Akropathien, so ist auch hier die Verwirrung, die auf dem Gebiete der Pathogenese der Erythromelalgie herrscht, ausserordentlich gross. Es wurden alle möglichen sich widersprechenden Anschauungen über die Pathogenese der Erythromelalgie aufgestellt.

Aus den bisher in der gesamten Literatur angeführten Anschauungen und Theorien verschiedener Autoren über die Pathogenese der Erythromelalgie können wir im allgemeinen folgende Richtungen aufstellen, in denen sich wiederum verschiedene Gruppen unterscheiden lassen.

1. Zur ersten Richtung gehören diejenigen Autoren, die die Selbständigkeit der Krankheit in Abrede stellen und zum Schlusse gelangen, dass die Erythromelalgie kein Morbus sui generis ist, sondern durch verschiedenartige zentrale und periphere Erkrankungen bedingt werden kann. Ihren schärfsten Ausdruck hat diese Ansicht bei Lewin und Benda gefunden.

2. Zur zweiten Richtung zählen wir diejenigen Autoren, die die idiopathische Natur der Erkrankung und ihre klinische wie auch anatomische Selbständigkeit anerkennen.

3. Schliesslich sei eine dritte Richtung erwähnt, die die Existenzberechtigung der Erythromelalgie überhaupt absprechen; so steht namentlich Kaposi auf dem Standpunkt, dass die eigene Aufstellung eines Symptomenkomplexes der Erythromelalgie überhaupt überflüssig sei und dass es sich dabei um Symptome handelt, wie man sie sehr oft bei schwächlichen und anämischen Individuen, namentlich im jugendlichen Alter beobachtet, wo bei gesteigerter Empfindlichkeit gegen Kälte und Nässe und der Störung der vasomotorischen Innenovation es leicht zur Hautrötung, Schmerzhaftigkeit, Schweiss, Sensibilitätsstörungen, alles bedingt durch Gefässparese, kommt. Auch Benedict identifiziert den Symptomenkomplex der Erythromelalgie mit dem als «schmerzhafter Schweissfuss» beschriebenen Bilde. Zwischen denjenigen Autoren, die die ersten zwei Richtungen vertreten, können wir wiederum verschiedene Gruppen unterscheiden.

Während eine Anzahl von Autoren Gerhardt, Senator, Pezzoli, Lewin, Marcacci und auch Weir-Mitchel in seiner zweiten Publikation u. a. die Erythromelalgie als eine vasomotorische Neurose, d. h. als eine rein funktionelle Läsion betrachtet, ist eine andere Gruppe von Autoren geneigt, eine anatomische Läsion des Nervensystems als Grundlage der Erkrankung anzunehmen. Einzelne Autoren betrachten diese anatomische Läsion als solche von peripherer Lokalisation und führen die Erythromelalgie auf Neuritis oder Perineuritis in jene Nerven zurück, welche sich in den von der Erkrankung betroffenen Gliedmassenteilen verzweigen. Zu diesen Autoren gehört Morgan, auch Weir-Mitchell, der in einer seiner letzten Arbeit über anatomische Untersuchungen mit positivem Befund berichtet und eine periphere Neuritis als Grundlage der Erythromelalgie annimmt. Dieser anatomisch begründeten Aufforderung der Erythromelalgie als einer peripheren Nervenerkrankung, steht eine andere Ansicht gegenüber, welche den Ausgangspunkt der Erkrankung im Zentralnervensystem, speziell im Rückenmark, sucht und die vorgefundenen anatomischen Veränderungen als Basis der Erythromelalgie betrachtet. Zu diesen Autoren gehört vor allem Eulenburg, Woodnut, Personali, Dehio, Collier u. a.

Schliesslich sei noch eine Gruppe von Autoren erwähnt, die die Erythromelalgie in Zusammenhang mit Erkrankungen sowohl ana-

tomischer wie auch funktioneller Natur des Gehirns bringen. Zu diesen gehört Henoch, Bauer, Nolen, Levy.

Die pathologische Anatomie der Erythromelalgie ist noch sehr wenig erforscht. Die vorliegenden Untersuchungen sind zu spärlich und lückenhaft, um daraus auf die Pathogenese etwas schliessen zu können. Es seien hier nur die wichtigsten Befunde erwähnt.

Die von Weir-Mitchell an einer amputierten Zehe erhobenen Befunde ergaben eine ausgedehnte Degeneration der Nerven, die fast vollständig in Bindegewebe umgewandelt waren; er konnte auch Veränderungen an den Gefässen nachweisen. Dehio fand dagegen den Stamm des N. Ulnaris in einem Falle von Erythromelalgie vollständig normal, dagegen Sklerose mit Verdickung Intima der A. Ulnaris. Dieser Befund ist insofern von Bedeutung, als man die Intima-Verdickung auf eine lokale Affektion oder auf eine beständige Gefässerweiterung zurückführen kann.

Analoge Veränderungen erkennt auch Nolen an. Die pathologisch-anatomischen Untersuchungen sind für die Pathogenese der Erythromelalgie belanglos, insofern als hier eine Kombination mit Tabes dorsalis vorliegt. In einem Fall von Schlesinger waren Attacken von Erythromelalgie aufgetreten bei einem extramedullären Tumor am distalen Ende des Rückenmarks. Er nimmt eine Reizung der hinteren Wurzeln an, resp. der in ihnen verlaufenden Gefässnerven. Schliesslich sei noch erwähnt ein Befund von Sachs, wo eine obliterierende Endarteritis vorlag, dagegen nur geringe Degenerationsvorgänge der Nerven, was ihn zu dem Schlusse veranlasst, dass Arterienerkrankungen eine grosse Bedeutung für die Pathogenese der Erythromelalgie zukommt.

Aus den so angeführten Darlegungen ist zu erkennen, dass die Kenntnis der Erythromelalgie noch in ihren Anfängen sich befindet, dass vieles, namentlich hinsichtlich der Pathogenese und der pathologischen Anatomie noch der Aufklärung und weiteren Forschung harrt und dass auch hinsichtlich der Symptomatologie vielfache Widersprüche bestehen. Dieses Unwissen und die grosse Verwirrung in den Anschauungen über das Wesen, Sitz und Charakter der Krankheit beruht darauf, dass die bisher als Erythromelalgie beschriebenen Fälle durchaus kein gleichartiges Gepräge tragen, welches die Feststellung eines klaren und scharf umrissenen Krankheitsbildes ermöglichen würden und dass die Kombination mit anderen Neuropathien, sowie mit Symptomen anderer anatomischer und funktioneller Erkrankungen des Nervensystems auch die Abgrenzung des Krankheitsbildes im gegebenen Falle erschwert.

Es scheint mir deshalb von grosser Bedeutung für die Forschung nach dem Wesen, Lokalisation und Charakter der Erythromelalgie der Fall, der mir von meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Prof. Bing überwiesen worden ist, den ich schon oben flüchtig erwähnt habe und den ich im folgenden ausführlich wiedergebe, zu sein,

insofern als wir vor uns ein selbständiges, klares und scharf umrissenes Krankheitsbild haben, wo das ätiologische Moment, namentlich Trauma und die Störungen in den normal zwischen Nerven- und Gefässsystem bestehenden Beziehungen, die die Krankheit als vasomotorische Neurose charakterisiert, klar zutage treten. Ein Krankheitsbild, das von jeglichen Komplikationen und Kombinationen mit anderweitigen Erkrankungen frei ist, was zu den Seltenheiten in den bis jetzt in der Literatur angeführten Fällen gehört.

Das Krankheitsbild ist noch von besonderem Interesse hinsichtlich der Lokalisation, als ein Fall von Erythromelalgie, indem die rechte untere Hälfte des Gesichtes befallen wird.

Hans Sch...., geboren 1887. Familienanamnese belanglos. In jungen Jahren angeblich 7 mal Lungenentzündung. 1914, 1915 im Militärdienst oft krank. (Rheumatismus, «Nierenreizung», Otitis, Verdauungsstörungen.) April 1915 wegen Herzbeschwerden» zum Landsturm versetzt. 1918 zweimal unkomplizierte Grippe, 1923 wegen Nasenentzündung und Nasenpolypen in Behandlung. Einige belanglose Unfälle zwischen 1917—1920. Am 20. 1. 1923 fällt eine Halde hinunter mit einer 135 Kilo schweren Kiste auf den Rücken. Sofort Schmerzen in den rechten Obergliedmassen, die in der Folge zunehmen und recht heftig sind. Dazu Paraästhesie und Hyperästhesie bis ins Ulnaris- und Mediamusgebiet und zunehmende Parese der Finger- und Armbeugemuskeln, sowie der Supinatoren.

Damalige Diagnose: Plexus neuritis infolge einer (beim Versuch, den Sturz aufzuhaltenden) erlittenen Zerrung.

Oktober 1923: Zustand unverändert. Röntgenaufnahmen deuten darauf hin, dass eine Luxationsfraktur des 6. Halswirbels stattgefunden und infolge Formveränderung und Kallusbildung zur Kompression von Nervenwurzeln geführt hat. Extensionsbehandlung wird versucht, hat aber Verschlimmerung zur Folge.

Im Januar 1924 nimmt man an, die ursprünglichen organischen Unfallfolgen seien durch neurotische Störungen überlagert bezw. übelagert worden.

Dezember 1924 wird zum ersten Mal eine mit Hautrötung verbundene Schwellung der rechten Hand bemerkt. In der Folge entsteht daraus das typische Bild der Erythromelalgie, verbunden mit analogen Störungen der rechten Gesichtshälfte. (Erythroprosopalgie).

Bei den Anfällen zeigt nicht nur der rechte Arm, sondern auch die rechte untere Gesichtshälfte eine ziemlich resistente, den Fingerdruck nicht annehmende beträchtliche Schwellung, deren nicht auf Oedem beruhende Natur auch im Fehlen jeglicher seröser Durchtränkung des Augenlides sich kundgibt. Die rechte Stirnhälfte ist weniger betroffen.

Die ganze geschwollene Partie ist heiss und rot. Rechts besteht auch der Horner Claude Bernhard'scher oculopupilläre Symptomenkomplex nebst starker Hyperämie der Conjuctina.

Im Intervall der einzelnen Anfälle bleibt eine leichte Verdickung und Rötung befallender Teile bestehen.

Prof. Bing, der den Fall im Sommer 1929 zu begutachten hatte, führte den Nachweis, dass das nachträgliche Auftreten einer Erythromelalgie, das heisst der vasodilatatorischen Neurose in einem von rechtsseitigem Halssympaticus versorgten Teile im Gesicht, eine Lokalisation der erlittenen Zerrung (jedenfalls im Gebiet C_8–Th_2) in den Wurzelabschnitt von Abgang der Rami communicantes gestatte, womit auch die Ausbildung von Exophthalmus, Dilatator pupillae-Parese und Lidspaltenverengerung im Einklang stehe.

Die ursprünglichen Plessusneuralgien waren die Einleitung zum späteren Krankheitsbilde, das auch Beziehungen zur «Kausalgie» von Weir-Mitchell aufwies.

Wenn wir nur die Symptome zusammenfassen wollen, so finden wir folgendes: Schmerzhaftigkeit, Rötung und auf einer Hautverdickung beruhende Schwellung mit Temperaturerhöhung des rechten Armes und der rechten Gesichtshälfte, die anfallsweise auftreten, sowie Horner Claude Bernhard'scher Symptomenkomplex, ein Krankheitsbild, das die Diagnose Erythromelalgie mit Sicherheit erlaubt.

Wenn wir die Krankheit lokalisieren wollen, werden wir uns auf die Ergebnisse der Röntgenaufnahmen und den entsprechenden Symptome im Gesichte stützend, eine Läsion am Wurzelabschnitt von Abgang der Rami communicantes im Gebiet des C_8—Th_2, die den Ausgangspunkt der Erkrankung bildet, annehmen müssen.

Um schliesslich auf das ätiologische Moment zurückzukommen, glaube ich kaum, dass ein Zweifel über den Zusammenhang des direkten Traumas mit der Entstehung der Erythromelalgie vorhanden sein dürfte, insofern als hier keine anderen ätiologischen Momente sich eruieren lassen, die in Betracht kämen.

Wir sehen, dass hier also ein traumatischer Fall von Erythromelalgie in Kombination mit Erythroprosopalgie vorliegt, deren Charakter sehr scharf und deutlich ausgeprägt ist, denn ich glaube, dass kaum ein Zweifel über eine vasomotorische Störung bei dieser Krankheit vorhanden sein dürfte, und zwar lässt sich hier mit grösster Wahrscheinlichkeit eine vasomotorische Neurose infolge einer Paralyse der Vasoconstricturen resp. eines Spasmus der Vasostilatatoren mit konsekutiver Gefässerweiterung und aktiver Hyperämie in den entsprechenden durch Kompression lädierten Nervengebieten annehmen.

Wenn nun aber auch über das Wesen, Ursache, Entstehung und Charakter der Erythromelalgie nichts sicheres bekannt ist, so lassen sich doch einige Momente mit einer gewissen Sicherheit hervorheben.

Zur Frage der klinischen Selbständigkeit der Erythromelalgie lässt sich so viel sagen, dass die Forschungsrichtung der letzten Zeit nicht geneigt ist, die klinische Autonomie dieser Krankheit in Abrede zu stellen, wie es die ersten Autoren gemacht haben.

Wenn auch die Fälle, in denen die Erythromelalgie als Begleiterscheinung anderer Krankheiten auftritt, zahlreich sind, so liegt doch kein Grund vor, die klinische Selbständigkeit dieser Krankheit in Frage zu stellen, denn wir sehen andererseits, wenn auch seltener die Erytromelalgie ganz selbständig in ihrer reinen Form auftreten, was auch aus unserem Fall hervorgeht.

Wir können demnach die Erythromelalgie als eine Krankheit auffassen, die in einer Reihe von Fällen selbständig und bei anderen Fällen als Begleiterscheinung anderer Krankheiten auftrat, eine Erscheinung, die in der Pathologie gar nicht so selten ist.

Was die Stellung der Erythromelalgie in nosologischem System anbelangt, so spricht kein Grund gegen ihre Einreihung in die vasomotorisch trophischen Neurosen, insofern als hier Störungen in den normal zwischen Nerven und Gefässsystem bestehenden Beziehungen vorliegen, wie es auch bei uns sehr deutlich zum Vorschein kommt.

Inwiefern in jedem bis jetzt angeführten Falle von Erythromelalgie die Gefässe oder die Nerven den Ausgangspunkt bilden, ob eine Reizung der Vasodilatatoren oder eine Lähmung der Vasoconstrictoren bzw. umgekehrt vorliegt? Waren wir bis jetzt leider nicht imstande zu entscheiden, infolge der verschiedenartigen Schwierigkeiten, auf die wir gestossen haben.

Für die Klärung dieser beiden letzten Fragen liegen die Verhältnisse in unserem Fall viel günstiger, insofern als hier die Nerven zweifellos den Ausgangspunkt bilden; es ist auch mit Wahrscheinlichkeit anzunehmen, dass in unserem Fall eine Reizung der Vasodilatoren vorliegt, die durch den Druck des neugebildeten Kallus auf die entsprechenden Wurzelabschnitte hervorgerufen worden ist.

Es ist mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Bing für die Anregung zu dieser Arbeit, für die Ueberweisung des Falles sowie für die gütigen Ratschläge bei der Anfertigung der Arbeit meinen ehrerbietigsten Dank auszusprechen.

LITERATUR

1. **Weir-Mitchell:** On certain painful affection of the fut. Philad. med. Tim. 1872, 23. November.
2. » » On a rare vasomotor neurosis of the extremeties and on the maladies with which it may be confondet. Am. Jour. of med. Science 1878. Juli.
3. **Lannois:** Paralysie vasomotrice des Extrémités. Erythromelalgie. Paris 1880.
4. **Woodnut:** Fall von Erythromelalgie, Philad. Neurol. Society 1884. 27. Okt.
5. **Berbez:** Ueber Erythromelalgie. France méd. 1887.
6. **Maccacci:** Vasomotorische und sensible Neurose der Fusssohle (Erythromelalgie Weir-Mitchell) Gior. it. dela mol. ven. e della pelle 1887, H. S.
7. **Morgan:** Erythromealgie. Lancet 1889, 5. Juni.
8. **Anché u. Lespinasse:** Sur un cas d'érythromélalgie ou neurose congestive des Extrémités. Rev. de Méd. 1890, p. 104.
9. **Wendel a. V.** Erythromelalgie. Med. rec. 1890. 15.
10. **Morel-Lavallé:** Fall von Erythromelalgie. Soc. Franc. de derm. et symt. 1891, 23. Juli.
11. **Gerhardt:** Ueber Erythromelalgie. D. med. Wochenschr. 1892, 39.
12. **Bernhardt:** Ueber Erythromelalgie. Berl. klin. Wochenschr. 1892 Nr. 45 und 48.
13. **Senator:** Ueber Erythromelalgie. Berl. kl. Wochenschr. 1892, 48.
14. **Lewin G.:**
15. **Machol:** Ueber Erythromelalgie bei einem Paralytiker. Berl. kl. Woch. 1892, Nr. 51.
16. **Eulenburg:** Ueber Erythromelalgie, Vortr. geh. auf der 65. Vers. deutsch. Natursorscher u. Aerzte in Nürnberg 1893, September.
17. **Benda Th.:** Ueber Erythromelalgie. Berl. kl. Woch. 1894, 3—6.
    Benda Th.: Erythromelalgie. Med. Neus. 1893, I XIII 8 p. 197.
18. **Weir-Mitchell:** Ein Fall von Erythromelalgie, vorgestellt a. d. k. k.
19. **Weiss H.:** Ges. d. Aerzte in Wien 1893, 19. Mai. Diskussion: Kaposi.
20. **Gerhardt:** Ueber Erythromelalgie. D. med. Woch. 1893. XIX, 39.
21. **Hoslund A.:** Erythromelalgie, Hosp. Tid. 1893 4. R. I. 24.

22. Eulenburg: Art Erythromelalgie. Real-Encykl. d. ges. Heilk., 3. Aufl.

23. Dünges: Ein Fall v. Erythromelalgie. Der prakt. Arzt. Bd. XXXIV. Nr. 10.

24. Nieden A.: Ueber Erythromelalgie und Augenleiden. Arch. f. Augenheilk. Bd. XXVIII. H. 1.

25. Bauer L.: Eine atypische Neurose. Berl. kl. Woch. 1894, 5.

26. Mutschnik J.: Ein Fall von Erythromelalgie, Südruss. med. Woch. 1894, Nr. 7.

27. Nolen W.: Erythromelalgie, Neederl. Tyschr. v. Genesk. 1894, Nr. 12.

28. Staub: Ueber Erythromelalgie, IV. Kongr. d. deutsch. derm. Ges. Breslau, 1894, Mai.

29. Personali St.: Beitrag zur Aetiologie der Erythromelalgie. M. H. prakt. Derm. 1894, Bd. XVII, Nr. 9.

30. Pajor S.: Ueber Erythromelalgie. Gyogyaszat. 1895, 51.

31. Glorieux: Ueber Erythromelalgie oder congestive Neurose der Extremitäten. La policlinique 1895, Nr. 23.

32. Lévy: D'une forme hystérique de la maladie de Raynaud et de l'érythromélalgie. Arch. de Neurol. 1895, Bd. XXIX, p. 75—97.

33. Fischer Elmar: Ueber Erythromelalgie. Arch. russe de path. de méd. clin. et de Bactériologie 1896, Bd. VIII, p. 145.

34. Dehio C.: Ein Fall v. Erythromelalgie. St. Petersb. med. Woch. 1895, Nr. 8.

35. Finger: Ein Fall v. Erythromelalgie, vorg. in d. Wiener Ges. 1896, 25. November.

36. Schenk A.: Klinische Untersuchung des Nervensystems in einem Fall v. Erythromelalgie. Wiener med. Pr. 1896. Nr. 47.

37. Heimann M.: Zwei Fälle von akuter Erythromelalgie. Berl. Woch. 1896. Nr. 51.

38. Pezzoli C.: Ein Fall v. Erythromelalgie. Wiener kl. Woch. 1896. Nr. 53.

39. Auerbach S.: Ueber Erythromelalgie, eine klinische und anatomische Untersuchung. D. Zeitschr. f. Nervenheilkunde 1897, Bd. X.

40. Elsner A.: Ein Fall von Erythromelalgie. 49 Vers. Med. Soc. of the state of New-York 1897, Jan. Ref. Neurol. Cbl. 1897, p. 1024.

41. Potain: Asphysie locale des extrémités et érythromélalgie chez un même sujet. Jour. de méd. et de chir. prat. 1897, 10. Jan.

42. Schwarz: Ein Fall von Erythromelalgie. Ref. Woch. Disk. Szontagh.

43. Teuscher H.: Hyperhidrosis unilateralis, Neurol. Cbl. 1897, 15. Nov.

44. Posjeloff: Die Erythromelalgie als Symptom der Syringomyelie. Midicus kgl. Obozrenie 1897, 2.

45. Leopold-Leu: de l'érythromélalgie. Presse méd. 1897, 76.

46. Bolleston H. D.: A case schuing of the features of erythromelalgie and of Raynauds disease Lancet 1898, 19. März.

47. Carslaw : A case of erythromelalgie. Glasg. med. chri. Soc. 1898, 21. Okt. (Brit. med. Journ. 1898, 29. Okt.)

48. Collier James: The occurence of erythromelalgie in disease of the syrinol. cord. Lancet 1898, 13. Aug.

49. Rost: Ein Fall von Erythromelalgie. Ref. d. med. Woch. 1898, Nr. 13, Beil. Nr. 9.

50. Weir-Mitchell u. G. Spiller W.: A case of erythromelalgie with microscopical examinations of the amputated toe, the am. jour. of the med. science 1899, Jan.

51. Gelpke: Ein Fall von Erythromelalgie. Corresp. f. Schweizer Aerzte 1899, I. Fall.

52. Düring E.: Von Lepra und Syringomylie. D. med. Woch. 1894, Nr. 6.

53. Pick: Ueber eine neue Hautkrankheit. Vortr. auf der 66. Vers. d. Naturf. u. Aerzte in Wien 1899, Sept.

54. Nothnagel: Zur Lehre von den vasomotorischen Neurosen. D. Arch. f. klin. med. 1866, II, p. 173—191.

55. Hoffmann M.: Bemerkungen zu einem Fall von Akromegalie. D. med. Woch. 1895, XXI, Nr. 24.

56. Luzzato: Eritromelalgia sintomatica. La sett med. 1897, 37.

57. Schütz R.: Erythromelalgie u. Hautatrophie. Dermatol. Zeit. schrift 1899.

58. Sachs B.: Demonstrations of specimens from a case of Erythromelalgia. New-York neurol. Soc. 1899, 4. April. Philad. neur. Soc. 1899, 4. April. Philad. neur. Soc. 1899, 27. März. Am journ. of ment. and neur. 1899, p. 372.

59. Sachs u. A. Wiener: Die Erythromelalgie. Eine klinisch-anatomische Besprechung. D. Zeitschr. f. Nervenheilk. XV, 3 u. 4, p. 286.

60. Rosen R.: Ueber die Erythromelalgie. Berl. kl. Woch. 1899, 49.

61. Personali : Nowo contributo alla studio dell'eritromelalgia Rif. med. 1899, XV, 223.

62. Schlesinger H.: Beiträge zur Kenntnis der Rückenmarks-Wirbeltumoren. Jena 1898, p. 136.

63. Jarisch: Hautkrankheiten, I. Teil. Nothnagels Handbuch, Wien 1900, Bd. XXIV.

64. Kahane Max : Zentralblatt für die Grenzgebiete der Medizin und Chirurgie III, 1900.

65. Cassirer: Die vasomotorisch-atrophischen Neurosen einer Monographie, 2. Aufl. Berlin, 1912.

66. Schirmacher Max: Zur Kenntnis der Erythromelalgie. Inaugural-Dissertation der med. Fakultät der Albertus-Universität zu Königsberg in Preussen. Berlin, 1913.